

Ante el adulto con cardiopatía congénita

Carlos Alva Espinosa*

Resumen

Después de varias décadas de tratar a los niños con cardiopatías congénitas, nos enfrentamos ahora con el reto de tratar a muchos de ellos como adultos y a nuevos casos con expresión clínica tardía. El número de adultos con cardiopatía congénita operados y no operados aumenta rápidamente. Conservadoramente, existen en México aproximadamente 300 mil adultos en esta categoría y su incremento anual se estima en 15 mil casos más. A la complejidad de la patología congénita debe agregarse el estudio de las enfermedades adquiridas, el consejo genético, el manejo del embarazo y el respaldo psicológico especializado. El estudio de estos enfermos debe iniciarse con su estratificación; el diagnóstico y tratamiento requiere de un equipo multidisciplinario informado, diestro y capaz de trabajar en equipo.

Summary

APPROACH TO CONGENITAL HEART DISEASE IN ADULTS

After a few decades treating patients with congenital heart disease during childhood, we now face the problem of dealing with many of them as adults and few cases with disorders detected in adult life. The number of patients, with and without surgery is growing up rapidly. Conservatively speaking, there are in Mexico approximately 300 thousands patients with this condition, increasing by 15 thousands patients per year. In addition to the complexity of the congenital pathology, the knowledge of acquired diseases should be incorporated as well as the genetic advise, pregnancy care and specialized psychological support. The approach to these patients begins with stratification; diagnosis and treatment requiring a multidisciplinary, well informed and an capable to perform together medical team.

(Arch Cardiol Mex 2006; 76: S2, 57-61)

Palabras clave: Adultos con cardiopatías congenias-genética. Embarazo.

Key words: Congenital heart disease in adults.

1.1 Magnitud del problema

La incidencia de cardiopatías congénitas es de 6 a 8 por 1,000.¹ A principios del siglo pasado la mayoría de los niños nacidos con cardiopatía grave sucumbían en los primeros meses de vida, con el desarrollo de técnicas quirúrgicas, primero paliativas y después correctivas, la sobrevida fue mejorando progresivamente. A finales del siglo XX se mejoró la cardioplejía durante la derivación cardiopulmonar en niños pequeños, esto permitió operar a la mayoría en edades tempranas y se expandió la cardiología intervencionista. La sinergia de estos avances ha alcanzado un nivel tal que los últimos resultados de la American Heart Association, revelan que en los

Estados Unidos de Norteamérica se estima en un millón el número de enfermos adultos con cardiopatía congénita, esta cifra rebasa por primera vez al número de enfermos de la misma categoría en población infantil. El crecimiento anual de los enfermos que ingresan a la vida adulta con cardiopatía congénita, tratada o no tratada, se estima en 5%, esto significa 50 mil pacientes (pts) más al año. Se considera en la actualidad que en los países desarrollados, ahora el 85% de los niños que nacen con cardiopatía congénita alcanzarán la vida adulta.²

En México no existen cifras oficiales, sin embargo podemos estimar en 300 mil el número de enfermos adultos, tratados o no tratados, con

* Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Correspondencia:
Dr. Carlos Alva Espinoza. E-mail: echoca@yahoo.com

Tabla I. Adultos operados con cardiopatía congénita en el Hospital de Cardiología del CMN Siglo XXI, 2000-2005. Las 10 primeras causas.

Lugar	Diagnóstico	n	%
1.	CIA	289	62.0
2.	Aobivalva con estenosis o doble lesión	48	10.4
3.	PCA	32	7.0
4.	CIV	24	5.2
5.	Diafragma Subaórtico	16	3.5
6.	Coartación de la aorta	14	3.0
7.	Ectasia anuloaórtica S. de Marfan	10	2.2
8.	T. de Fallot	8	1.7
9.	Corazón Univentricular	3	0.6
10.	Conexión venosa pulmonar AT	3	0.6

cardiopatía congénita y el incremento anual es, probablemente, de 15 mil nuevos pacientes adultos con este tipo de cardiopatía.

1.2 Adultos operados con cardiopatía congénita en Hospital de Cardiología del CMN SIGLO XXI

En los últimos 5 años (2000-2005) se han operado 462 enfermos, con margen de edad de 18 a 82 años, media de 36.4 años $\pm$ 13. Fueron 312 mujeres (67.5%) y 150 hombres (32.5%), los diagnósticos y su porcentaje se muestran en la *Tabla I*.

2. Diagnósticos y causas de muerte en adultos con cardiopatía congénita

Un estudio relativamente reciente de la Universidad de Toronto, demostró que la edad promedio de muerte en 194 casos de adultos fallecidos con cardiopatía congénita fue de 37 años, recopilados de una población de 2,609 enfermos en esta categoría. Los diagnósticos más frecuentes fueron: primero la transposición corregida de las grandes arterias (26%), luego la atresia tricuspídea (25%), otras conexiones univentriculares (23%).³ Los mecanismos de muerte más frecuentes fueron: muerte súbita (26%), y con este mecanismo fallecieron en primer lugar enfermos con coartación de la aorta, anomalía de Ebstein, transposición corregida de las grandes arterias (TCGA), tetralogía de Fallot y síndrome de Eisenmenger. Como segundo mecanismo de muerte se observó a la insuficiencia cardíaca, y en esta forma los diagnósticos más comunes fueron: defecto septal atrioventricular completo, TCGA y síndrome de Eisenmenger. Finalmente, el tercer mecanismo de muerte fue la perioperatoria que comprendió el 18%,

en este grupo los diagnósticos más frecuentes fueron la atresia tricúspide y la estenosis aórtica.³

3. Objetivo inicial ante el adulto con cardiopatía congénita

El primer paso a través de la historia clínica es **estratificar** al enfermo. Definir primero si se conoce cardiópata congénito, que serán la mayoría de los casos.

Una vez definido esto, establecer si además ya fue tratado y con qué tipo de cirugía o, si sólo se sabe cardiópata pero no tratado. Un 10% aproximado de los enfermos que acuden con el cardiólogo serán pts nuevos, es decir, que no se sabían cardiopatas congénitos, con uno de los siguientes datos: a) por hallazgo de soplo, b) detección de una arritmia y c) datos de insuficiencia cardíaca. En este grupo de pts nuevos los diagnósticos más comunes son los siguientes: comunicación interauricular (CIA), anomalía de Ebstein y TCGA. El segundo paso es definir si se trata de: a) una lesión sencilla, por ejemplo comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV) pequeña, estenosis pulmonar o estenosis aórtica o coartación de aorta. Como lesión sencilla también consideramos a los enfermos postoperados de persistencia de conducto arterioso (PCA), CIA y CIV que no tengan hipertensión arterial pulmonar (HAP) residual. b) Anomalías moderadas. Dentro de este subgrupo consideramos a los defectos septales atrioventriculares tanto completos como incompletos, la conexión venosa anómala total, doble cámara ventricular derecha, el PCA y la CIV con HAP, también a la anomalía de Ebstein. En este subgrupo adicionalmente consideramos como lesión moderada a la CIV asociada con insuficiencia

aórtica, lesión mitral o straddling de una válvula atrioventricular. También se incluye la tetralogía de Fallot. C) Formas complejas. Aquí están comprendidos todos los corazones funcionalmente univentriculares no operados y operados, ya sea con paliación o corrección tipo Fontan, el síndrome de Eisenmenger, todos los postoperados de Rastelli, las diversas formas de doble vía de salida de ventrículos derechos y todos los postoperados de transposición de las grandes arterias, ya sea switch atrial o arterial. En este subgrupo también incluimos a diferencia de Webb,⁴ las anomalías coronarias y todas las discordancias atrioventriculares. En la *Tabla II* se resume la estratificación.

4. Enfermo nuevo, no se sabía cardiópata congénito

Como se señaló al principio, este grupo comprende por lo menos el 10% de la totalidad de los enfermos adultos con cardiopatía congénita. El diagnóstico más frecuente en nuestro medio es la CIA. Lo habitual es una mujer delgada a quien se le detecta un soplo cardíaco en un examen de rutina o en quien se encuentra cardiomegalia como hallazgo en una telerradiografía de tórax. Al interrogatorio dirigido suele descubrirse disnea o fatiga de esfuerzo moderado. El eco-Doppler color hace el diagnóstico definitivo. La anomalía de Ebstein poco severa también suele ser causa de primera consulta en la vida adulta por las mismas razones descritas para la CIA pero con una forma de presentación adicional, la pre-

sencia de palpitaciones por taquiarritmias. Por lo menos un 25% de los enfermos con anomalía de Ebstein tienen asociado el síndrome de Wolf-Parkinson-White.

Es importante tener en cuenta en este grupo a lesiones potencialmente graves como la estenosis aórtica valvular significativa. En algunos enfermos la estenosis aórtica severa, es decir con gradiente transvalvular de 60 mmHg o más cursa asintomática y la única pista es el soplo expulsivo aórtico. La coartación de la aorta en adultos, es referida en la mitad de los casos con el diagnóstico de hipertensión arterial sistémica (HAS). Clínicamente el diagnóstico se hace por la palpación de los pulsos disminuidos en las extremidades inferiores. Actualmente la cardiología intervencionista ofrece una alternativa a la cirugía que ha resultado satisfactoria. Hemos tratado 54 enfermos con CoAo mediante angioplastia aórtica con stent. Los márgenes de edad fueron de 8 a 49 años con media de 22 ± 9 años, el gradiente promedio disminuyó de 50 a 5 mmHg y al final del seguimiento todos están sintomáticos con un gradiente promedio de 7 ± 10 mmHg.⁵ Otro diagnóstico más raro que los anteriores pero sumamente interesante es la TCGA sin lesiones asociadas o con éstas pero sencillas y poco severas, por ejemplo, y éstas son las más frecuentes, insuficiencia tricuspídea, que se comporta como insuficiencia mitral, CIV y estenosis pulmonar. Un elemento común en estos pts es la presencia gradual de insuficiencia cardíaca por

Tabla II. Estratificación inicial del adulto con cardiopatía congénita.

Paso 1			
Se sabe cardiópata congénito	Sí	Tratado Cirugía paliativa o correctiva	No tratado Acude por soplo, arritmia o datos de l. cardíaca
	No	Acude por soplo, arritmia o datos de l. cardíaca	
Paso 2			
Qué tipo de lesión	Sencilla CIA CIV Estenosis Pul. Estenosis Ao.	Moderada Defectos septales A-V CVPAT Doble cámara VD CIV + Insuf. Ao o Straddling de AV o lesión mitral A. de Ebstein T. de Fallot	Compleja Corazones univentriculares POP de Fontan POP de Rastelli Todas las formas de discordancia atrioventricular Anomalías Coro. DVSVD todas
	Coartación Ao. POP de CIA, CIV		

CIA = comunicación interauricular, CIV = comunicación interventricular, A- V = atrioventriculares, CVPAT = conexión venosa pulmonar anómala total, Insuf. Ao. = insuficiencia aórtica, DVSVD = doble vía de salida de ventrículo derecho, POP = postoperado.

falla progresiva del VD que se encuentra responsable de la circulación sistémica.⁶

5. Enfermo conocido y tratado

Los enfermos con antecedentes quirúrgicos más frecuentes son los postoperados de PCA, CIA y CIV. Lo importante en ellos es descartar la presencia de HAP residual que guarda estrecha relación con la edad en la que se hizo la operación.

6. Enfermo conocido y tratado y con arritmias

Este es un problema frecuente en el adulto ya operado con cardiopatía congénita. En enfermos con cirugía de Fontan en cualquiera de sus variantes llegan a presentar algún tipo de arritmia hasta en un 50% en la vida adulta, no es infrecuente la necesidad de estudio electrofisiológico o de marcapaso cardíaco. En el paciente postoperado la tetralogía de Fallot es particularmente importante la detección de arritmias, y de ensanchamiento del complejo QRS ya que ambas están relacionadas con el pronóstico a largo plazo.⁷ La causa más común de estos trastornos es la insuficiencia pulmonar postoperatoria, una vez resuelta la insuficiencia con una prótesis pulmonar, las arritmias en general desaparecen.

7. Enfermedades adquiridas que se agregan a la patología congénita

Todo enfermo adulto con cardiopatía congénita puede tener patología adquirida agregada, las más frecuentes son la HAS y la cardiopatía isquémica por aterosclerosis coronaria. Los factores de riesgo cardiovascular deben ser estudiados a fondo y tratados. La hiperglobulia asociada en los enfermos desaturados produce candidatos a trombosis a cualquier nivel o abscesos asépticos. Estos diagnósticos debe ser considerados en los enfermos con manifestaciones neurológicas.

Un tema de gran relevancia es la posibilidad de desarrollar endocarditis bacteriana. La mayoría de las lesiones congénitas y todos los elementos extraños colocados en el sistema cardiovascular son potenciales sitios de implante de colonias bacterianas. Cualquiera de estos enfermos con fiebre alta por más de cuatro días debe ser internado para estudio y descartar endocarditis. Las lesiones que con mayor frecuencia se relacionan con endocarditis son la estenosis aórtica valvular o subvalvular, tetralogía de Fallot y el PCA. Entre los enfermos operados, los que tienen alguna prótesis valvular con o sin tubo y los que

tienen fístulas sistémico-pulmonares son los candidatos con mayor riesgo para endocarditis.^{8,9}

8. Temas adicionales: Consejo genético, manejo del embarazo y atención psicológica

Una pregunta habitual de estos enfermos es el riesgo de tener un hijo con la misma u otra cardiopatía congénita. Es más bajo cuando el padre es el portador de la cardiopatía 2.1%, si es la madre el riesgo se eleva a 6.7%, si ambos tienen cardiopatía el riesgo se eleva al 15% aproximadamente. El embarazo constituye un problema frecuente. Las enfermas con mayor riesgo son las que tienen HAP con síndrome de Eisenmenger. En ellas el embarazo debe ser prohibido por la posibilidad de muerte. Las enfermas con prótesis mecánica tienen un 5% de riesgo y su producto un 15% de nacer con alguna malformación, de modo que los riesgos del embarazo en estas enfermas y sus hijos debe ser claramente explicado.

La atención psicológica es necesaria en la mayoría de los casos. La transición del adolescente, con cardiopatía congénita, a la vida adulta, suele ser difícil, más cuando el enfermo tiene una cardiopatía compleja operada. El apoyo debe dirigirse a la comprensión y aceptación de su problema cardíaco. En este punto es de la mayor importancia proporcionar información comprensible y clara de su problema y del tipo de cirugía que se realizó. Puede sorprender la ignorancia con la que muchos enfermos llevan su cardiopatía. Finalmente el respaldo psicológico debe contemplar la vida sexual y laboral del enfermo.

Conclusiones

Hemos tratado de tocar algunos de los aspectos más relevantes del enfoque inicial, y sus pasos, ante el adulto con cardiopatía congénita, de modo que podemos concluir lo siguiente:

1. El tiempo nos ha permitido ver los resultados de lo que hicimos en los niños hace varias décadas y esto es un privilegio, sin embargo diversos temas tienen que abordarse:
2. El número de adultos con cardiopatía congénita operados o no operados aumenta rápidamente, incluso rebasando la cifra de niños con cardiopatía congénita. Conservadoramente existen en México 300 mil adultos en esta categoría y su incremento anual se estima en 15 mil casos más.

3. El estudio de estos enfermos debe iniciar con su estratificación.
4. A la complejidad de la patología congénita debe agregarse el estudio de las enfermedades adquiridas, el consejo genético, el manejo del embarazo y sus riesgos y finalmente el respaldo psicológico especializado.
5. La atención y tratamiento de estos enfermos requiere de un equipo multidisciplinario informado, diestro y capaz de trabajar en equipo.

Referencias

1. HOFFMAN JI, KAPLAN S: *The incidence of congenital Heart disease*. JACC 2002; 39: 1890-1900.
2. PERLOFF JK, WARNES CA: *Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease*. Circulation 2001; 103: 2637-2643.
3. OECHSLIN EN, HARRISON DA, CONELLY MS, ET AL: *Mode of death in adults with congenital heart disease*. JACC 2000; 86: 1111-1116.
4. Webb G, Williams R, Albert J, et al: 32nd Bethesda Conference: *Care of the adult with congenital heart disease*. October 2-3, 2000. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 1161-1198.
5. LEDESMA M, ALVA C, DAVID GÓMEZ F, ET AL: *Results of stenting for aortic coarctation*. Am J Cardiol 2001; 460-462.
6. BEAUCHESNE LM, WARNES CA, CONNELLY HM, ET AL: *Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries*. JACC 2002; 40: 285-290.
7. GATZOULIS MA, BALAJI S, WEBBER SA, ET AL: *Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicentric study*. Lancet 2000; 356: 975-981.
8. DAJANI A, TALBERT K, WILSON W, ET AL: *Prevention of bacterial endocarditis*. JAMA 1997; 277: 1794-1801.
9. STROM BL, ABRUTYN E, BERLIN JE, ET AL: *Risk factors for infective endocarditis*. Circulation 2000; 102: 2842-2848.
10. PERLOFF JK, KOOS B: *Pregnancy and congenital heart disease*. In: PERLOFF JK, CHILE JS, EDS. *Congenital heart disease in adults*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 1998.

